

單冠狀動脈에 發生한 冠狀動靜脈瘻

— 治 驗 — 例 —

安 秉 熙* · 李 東 俊*

—Abstract—

Single Coronary Artery with Coronary Arteriovenous Fistula

Byoung Hee Ahn, M.D.*, Dong Joon Lee, M.D.*

Single coronary artery is rare congenital anomaly with incidence about 0.04%. Above half of single coronary artery is symptomless, and about 41% of cases are associated with another congenital cardiac anomalies.

Single coronary artery is sometimes important for cardiac operation to avoid fatal result from cutting of coronary artery during the right ventriculotomy.

Among the associated anomaly of the single coronary artery, coronary arteriovenous fistula is very rare.

We experienced congenital single coronary artery with coronary arteriovenous fistula drained into the right ventricle, and so we report this case with literatures.

緒 論

單冠狀動脈은 18 세기 이전까지는 정상적으로 생각되었으나 1761년 Morgagni은 비정상이라고 주장하였다.

單冠狀動脈은 희귀한 先天性畸形으로 약 41%에서 다른 先天性心臟畸形을 동반하고 있으며 合併症이 발생하지 않으면 대부분에서 임상적인 증상⁹⁾이 없다.

다른 先天性心臟畸形을 동반한 경우에는 외과적 치료를 요하는 경우가 대부분이고 예후는 동반된 心臟畸形에 의해 결정된다.

單冠狀動脈과 冠狀動靜脈瘻가 동반된 경우는 매우 희귀하며 冠狀動靜脈瘻의 외과적 교정으로 임상적 증상이 호전될 수 있다.

저자는 大動脈右測尖頭 근처에서 기시한 單冠狀動脈과 右心室로 流入되는 冠狀動靜脈瘻가 동반된 患者를 성공적으로 치유했기에 문헌적 고찰과 더불어 보고하고

* 全南醫大 胸部外科學敎室

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
Chonnam National University Hospital.

자 한다.

症 例

患者: 韓○○, 四歲, 女子

主訴: 빈번한 上氣道感染, 心雜音

家族歷: 정상분만하였으며 患者 임신시 부모에서 특별한 병력은 없었다.

現病歷: 소아과에 내원하여 先天性心臟疾患이라는 진단을 받고 1980년 4월 2일 本病院에 내원하였다. 내원 당시 운동성 呼吸困難, 靑色症 등은 없었으며 육안적으로 發育障礙는 없이 건강하게 보였다.

理學的所見: 體重 14 kg, 신장 96 cm로 나이에 비해 發育障礙나 知能發育遲延은 없었다. 頸部靜脈怒張은 없었으며 結膜은 약간 貧血性이었다. 胸部는 대칭성으로 발달되었으며 좌측 제3 늑간 胸骨 옆에서 Grade VI/V 정도의 지속성 心雜音이 현저하였으며 呼吸에 따른 變化는 없었으며, 상부 胸骨에서도 지속성 心雜音이 청진되었다. 肝은 촉지되지 않았으며 하지부종은 없었다.

檢査所見: CBC 所見上 Hb 이 9.1 gm%로 약간의

貧血이 있었으며 肝機能檢査는 SGOT 61, SGPT 10L, Alkaline phosphatase 8.1 μ 로 다소 增加되어 있었고 尿檢査상 특이한 것은 없었다. RA factor는 음성이었다고 CRP는 無反應이었다.

입원 당시 단순 흉부 사진상(사진 I) 心臟 좌측변이 직선성이었고 폐혈관 음영이 현저하게 增加되어 있었으며 心電圖所見上 右測心室肥大가 의심되었고, 심음향도 소견상 특이한 것은 없었다.



Fig. 1. This chest P-A shows straight ening of Lt cardiac border and pulmonary congestion.

心導子所見은 心室 위치에서 Left to Right Shunt가 있었으며 Qp/Qs 비는 1.5 정도였다.

以上の 所見으로 미루어 心室中隔缺損과 大動脈逆逆流症이라는 진단으로 開胸을 실시하였다.

手術方法과 手術所見: 胸骨의 正中央으로 開胸하였으며 중등도 저온법과 인공심폐를 병용하여 사용하였다.

心囊 절개후 右心室搏出部와 入口部에 血管腫性擴張이 보였고(사진 II), 心臟의 前面을 주행하는 冠狀動



Fig. 2. This fig. shows coronary AV fistula drained into RV with marked dilatation and tortion.

脈全域에서 thrill을 동반하고 있었다.

냉혈 심정지약으로 心臟을 정지시킨 후 대동맥 Vent를 통해서 大動脈造影術을 시행한 바, 冠狀動脈은 單冠狀動脈이었고 右心室(右心房과 접경部)로 流入되는 冠狀動脈瘻가 있었다. 右心室을 절개한 후 冠狀動靜脈瘻의 入口部를 확인하였으며 직경은 약 6mm 였다.

冠狀動靜脈瘻의 入口部는 右心室內側에서 Pledget 縫合絲로 縫合하였으며 개심술후 심장은 D. C. 전기 shock 없이 소생하였고, thrill은 소실되었다. 術後에 冠狀動脈造影術을 시행하려 하였으나, 患者 보호자의 거절로 실시하지 못했다. 患者는 手術後 14 일째에 건강하게 退院하였다.

考 按

Fallopjus (1562) 와 Riolaus (1649)은 정상적으로 單冠狀動脈이 存在한다고 주장하였으나, Morgagni (1761)은 冠狀動脈은 정상적으로 2개가 存在하며 單冠狀動脈은 비정상이라고 주장하였다²⁾.

H. A. Blake⁹⁾는 先天性冠狀動脈畸形은 ①一部는 외과적으로 교정술이 가능하고 ②경우에 따라서는 교정술이 禁忌이고 ③아주 미세한 冠狀動脈畸形일지라도 開心術時 사망이나 罹患의 원인이 될 수 있고 ④冠狀動脈의 畸形을 이해하므로써 冠狀動脈造影術時에 冠狀動脈內로의 導管의 插管이나 造影寫眞의 해독에 도움이 될 수 있으므로 의의가 크다고 하였다.

單冠狀動脈의 발생빈도는 0.04% 정도이며 先天性心臟畸形의 4.5%¹⁴⁾ 정도를 차지한다. 單冠狀動脈의 발생¹⁶⁾은 ①冠狀動脈의 analage의 결핍(Type I) ②冠狀動脈 analage의 誤融合 ③기시부 위 冠狀動脈의 閉鎖에 기인한다.

單冠狀動脈은 大動脈左右尖頭 또는 양 尖頭의 중간^{4, 7, 9)}에서 기시하는데 그 빈도에 있어서는 학자에 따라서는 의견이 다르며 증례의 숫자가 많지 않기 때문에 큰 의의는 없는 것 같다.

Smith (1950)는 單冠狀動脈을 Type I; 다른 先天性心臟畸形을 동반하지 않고 임상적 증상이 없는 경우, Type II; 單冠狀動脈으로 기시한 후 二分枝로 나누어져 정상적인 左右冠狀動脈과 같이 분포하는 경우, Type III; Type I 과 Type II에 속하지 않는 경우 등의 세가지形⁵⁾으로 구분하였으며 Sharbaugh (1974)는 Type II를 單冠狀動脈으로부터 分枝된 冠狀動脈의 주형에 따라 다시 세가지로 세분²⁾하였다. Type에 따른 單冠狀動脈의

발생빈도는 Type II가 가장 높고, Type I이 Type III보다 발생빈도가 더 높다.

單冠狀動脈의 41% 정도에서 다른 先天性心臟畸形을 동반하며 흔히 수반되는 心臟畸形^{9,12)}으로는 大血管錯位症, 팔로 四徵症, 總動脈幹, 冠狀動脈의 다른 先天性畸形, 冠狀動靜脈癭, 心內膜纖維彈性症 등이 있으며, 다른 先天性心臟畸形이 동반된 경우에서 그 예후는 대개의 경우에 동반된 다른 先天性心臟畸形에 의한다.

다른 先天性心臟畸形이 동반되지 않는 單冠狀動脈에서도 冠狀動脈硬化³⁾, 心筋硬塞 특히 右測大動脈尖頭에서 기시한 單冠狀動脈에서는 이와같은 合併症이 오기 쉽다고 주장하는 學者들도 있으나, 뚜렷한 연관성은 의심스러우며 갑작스런 心不全이나 다른 先天性心臟畸形을 동반하지 않는 대부분의 單冠狀動脈은 예후가 좋지 않은 것 같다.

單冠狀動脈의 外科的 의의^{2,20)}는 單冠狀動脈이 右心室擄出 부위로 주행하는 경우에 동반된 心臟畸形을 교정하는 도중에 單冠狀動脈의 분지를 절단⁵⁾하면 치명적이 될 수 있다는 것이다.

單冠狀動脈에서 先天性冠狀動脈癭은 약 4%(6/172)에 동반되는 아주 희귀한 질환이며 대부분의 冠狀動靜脈癭은 單一이나 複數로 발생하는 경우도 있다. Wearn⁹⁾은 冠狀動脈이 心室로 流入되는 양상을 a. arterioluminal, b. arteriosinoidal, c. capillary plexus의 3가지 形으로 구분하였으며 先天性冠狀動靜脈癭은 90% 이상이 右心房이나 右心室 또는 肺動脈으로 流入되고 癭을 통한 血流量의 증가로 혼히는 卽불卽불하고 커져 있다.

先天性冠狀動靜脈癭은 임상적 증상이 없는 경우가 많고^{12,18)} 임상적 증상은 1세 이전이나 20세 전후^{19,22)}에 주로 나타나며 가장 빈번한 것은 心不全에 의한 것으로서 先天性冠狀動靜脈癭 患者의 약 14%²²⁾에서 수반된다. 그 외에 亞급성 心內膜炎, 冠狀動靜脈癭의 파열, 動脈瘤內血栓 등의 증상이 올 수 있다^{1,19)}.

임상적 증상이 없는 冠狀動靜脈癭에서도 心不全 心筋硬塞, 갑작스런 사망 등을 초래할 수 있기 때문에 外科的으로 교정^{19,22)}을 하는 것이 바람직하며, 冠狀動靜脈癭의 外科적 치료¹²⁾는 冠狀動靜脈癭의 위치에 따라 방법에 차이¹¹⁾가 있다. Bjork와 Craford(1947)가 冠狀動靜脈癭의 상방과 하방에서 結紮을 시행⁸⁾하여 성공적인 外科적 치료를 보고한 이래 1961년까지 주로 이와같은 방법이 시행되었다. 그러나 이와같은 치료는 結紮부위 하방의 혈류 차단으로 간혹 心筋虛血, 心筋硬塞,

心室細動等¹³⁾을 초래한다는 것이 알려져 있다. Cooley는 冠狀動靜脈癭 하방에서 interlocking mattress suture를 시행하여 冠狀動靜脈癭을 차단하는 방법을 보고하였으며 冠狀動靜脈癭가 용이하게 接近할 수 있는 위치에 存在하는 경우에는 대부분 이같은 방법으로 호전되거나 冠狀動靜脈癭가 재발할 가능성이 있다.

近來에는 人工心肺를 이용하여 右心室을 절개한 후 右心室 쪽에서 冠狀動靜脈癭을 차단하는 방법이 주로 사용되며 冠狀動靜脈癭가 心臟 후면에 存在하는 경우, 復數의 冠狀動靜脈癭가 存在하는 경우, 커다란 動脈瘤¹⁷⁾을 동반한 冠狀動靜脈癭에서는 人工心肺 사용없이는 外科적 치료가 어렵고¹²⁾ 人工心肺의 사용으로 結紮이나 interlocking mattress suture에 의한 冠狀動靜脈癭 치료 후에 올 수 있는 合併症을 피할 수 있다.

冠狀動靜脈癭가 커다란 動脈瘤를 동반한 경우에는 動脈瘤內血栓 형성 또는 動脈瘤 파열의 危險性이 存在하기 때문에 aneurysmorrhaphy를 같이 시행하는 것이 바람직하다.

結 論

單冠狀動脈과 冠狀動靜脈癭가 동반된 一例를 치료하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

REFERENCES

1. A.G.Rose : Multiple coronary arterioventricular fistulae. *Circulation* 58:178, 1978.
2. A.H.Sharbaugh : Single coronary artery. *MAMA* 230:243, 1974.
3. A. Tomaru, J.D.Reid : Single coronary artery with myocardial infarction and A-V block. *Arch Pathol* 99:143, 1975.
4. B.R. Chaitman, J. Lésperance, J. Saltiel: *Clinical, angiographic, and hemodynamic findings in patients with anomalous origin of the coronary artery. Circulation* 53:122, 1976.
5. C.G.Longenecker, K.Reemtsma, O.Creech : *Surgical implications of single coronary artery; A review and two case reports. Am. Heart J.* 61:382, 1961.
6. D.C.Schechter : *The classification of coronary artery fistulas. Annotation* 75:281, 1968.
7. D.T.Arani, D.G.Greene, F.J.Klocke : *Coronary artery fistulas emptying into left heart chambers. Am. Heart J.* 96:438, 1978.

8. G.L.Hallman, D.A. Cooley, D.B.Singer : *Congenital Congenital anomalies of the coronary artery : Anatomy, pathology, and surgical treatment. Surgery* 59:133, 1961.
9. H.A.Blake, W.C.Manion, T.W.Mattingly, G.Barolci : *Coronary artery anomalies. Circulation* 30:927, 1964.
10. J.A.Menke, R.M.Shaher, G.S.Wollff : *Ejection fraction in anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Am. Heart J.* 84:325, 1972.
11. J.I.Brenner, D.G.Tompkins : *Contrast echocardiographic findings in infant with right coronary artery to right ventricular fistula. Am J Roentgenol* 130:983, 1978.
12. J.J. McNamara, R.E.Gross : *Congenital coronary artery fistula. Surgery* 65:59, 1969.
13. L.W.Perry, L.P.Scott : *Anomalous left coronary artery from pulmonary artery : Report of 11 cases; Review of indications for and result of surgery. Circulation* XLI:1043, 1970.
14. M.C.Newton : *Single coronary artery with myocardial infarction and mitral regurgitation. Annotations* 95:126, 1978.
15. M.Turina, F.Real, W.Meier, A.Senning : *Left ventricular aneurysmectomy in a 4-month-old infant. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 67:915, 1974.
16. N.J.Fortuin, W.C.Roberts : *Congenital atresia of the left main coronary artery. Am. J. Med.* 50:385, 1971.
17. P.A.Ebert, R.H.Peter, J.C.Gunnells, D.C.Sabiston : *Resection and grafting of coronary artery aneurysm. Circulation* XLIII:593, 1971.
18. R.B.Laffe, D.L.Glancy, S.E.Epstein, B.G.Brown, A.G.Morrow : *Coronary arterial-right heart fistulae; Long-term observations in seven patients. Circulation* XLVII:133, 1973.
19. R.R.Liberthson, K.Sagar, J.P.Berkoben, R.M.Weintraub, F.H.Levine : *Congenital coronary arteriovenous fistula; Report of 13 patients, review of the literature and delineation of management. Circulation* 59:849, 1979.
20. S.Friedman, R.Ash, D.Klein, J.Johnson : *Anomalous cyanotic congenital heart disease. Am. Heart J.* 59:140, 1968.
21. S.J.Shubrooks, Jr., C.Z.Naggar : *Spontaneous near closure of coronary artery fistula. Circulation* 57:197, 1978.
22. T.M.Danil, T.P. Graham, D.C.Sabiston, Jr. : *Coronary artery-right ventricular fistula with congestive: Surgical correction in the neonatal period. Surgery* 67:985, 1970.
23. W.W.Pinsky, L.R.Fagan, R.R.Kraeger, J.F.G.Mudd, V.L.Willman, St.Louis : *Anomalous left coronary artery; Report of two cases. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 65:810, 1973.